FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1900

N° 654

THÈSE

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le samedi 21 juillet 1900, à 1 heure

PAR

A. BARBAVARA DI GRAVELLONA

Docteur lauréat de l'Université de Bologne (Italie)

UNE FORME PARTICULIÈRE

DE

PARALYSIE OBSTÉTRICALE

Monoplégie brachiale double avec amyotrophie
Syndrome de Little aux membres inférieurs

Président : M. RAYMOND, *Professeur*

Juges : MM. MENÉTRIER, *Agrégé*.
DUPRÉ, *Agrégé*
THIROLOIX, *Agrégé*

Le candidat répondra aux questions qui lui seront faites sur les diverses parties de l'enseignement médical

PARIS
A. MALOINE, ÉDITEUR
23 25, RUE DE L'ÉCOLE-DE-MÉDECINE, 23-25

1900

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1900 N°

THÈSE

654

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le samedi 21 juillet 1900, à 1 heure

PAR

A. BARBAVARA DI GRAVELLONA

Docteur lauréat de l'Université de Bologne (Italie)

UNE FORME PARTICULIÈRE

DE

PARALYSIE OBSTÉTRICALE

Monoplégie brachiale double avec amyotrophie
Syndrome de Little aux membres inférieurs

Président M. RAYMOND, *Professeur*

Juges MM. MENÉTRIER, *Agrégé.*
DUPRÉ, *Agrégé*
THIROLOIX, *Agrégé*

Le Candidat répondra aux questions qui lui seront faites sur les diverses parties de l'enseignement médical

ACAD. MEDICAL. PARIS

PARIS
A. MALOINE, ÉDITEUR
23-25, RUE DE L'ÉCOLE-DE-MÉDECINE, 23-25

1900

FACULTÉ DE MEDECINE DE PARIS

Doyen	M. BROUARDEL
Professeurs	MM.
Anatomie	FARABEUF.
Physiologie	Ch RICHET
Physique médicale	GARIEL.
Chimie organique et chimie minérale	GAUTIER.
Histoire naturelle médicale	BLANCHARD.
Pathologie et thérapeutique générales	BOUCHARD.
Pathologie médicale	HUTINEL. DEBOVE.
Pathologie chirurgicale	LANNELONGUE
Anatomie pathologique	CORNIL.
Histologie	Mathias DUVAL.
Opérations et appareils	BERGER.
Pharmacologie et matière médicale	POUCHET.
Thérapeutique	LANDOUZY.
Hygiène	PROUST.
Médecine légale	BROUARDEL.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	BRISSAUD.
Pathologie comparée et expérimentale	CHANTEMESSE.
Clinique médicale	POTAIN. JACCOUD. HAYEM. DIEULAFOY.
Clinique des maladies des enfants	GRANCHER.
Clinique des maladies syphilitiques	FOURNIER.
Clinique de pathologie mentale et des maladies de l'encéphale	JOFFROY.
Clinique des maladies nerveuses	RAYMOND
Clinique chirurgicale	TERRIER. DUPLAY. LE DENTU. TILLAUX.
Clinique ophtalmologique	PANAS.
Clinique des voies urinaires	GUYON.
Clinique d'accouchement	BUDIN. PINARD.

Agrégés en exercice.

MM.	MM.	MM.	MM.
ACHARD.	DUPRÉ.	LEPAGE.	THIROLOIX.
ALBARRAN.	FAURE.	MARFAN.	THOINOT.
ANDRÉ.	GAUCHER.	MAUCLAIRE.	VAQUEZ.
BONNAIRE.	GILLES DE LA TOURETTE.	MENÉTRIER.	VARNIER.
BROCA Auguste.	HARTMANN.	MERY.	WALLICH.
BROCA André.	LANGLOIS.	ROGER.	WALTHER.
CHARRIN.	LAUNOIS.	SEBILEAU.	WIDAL.
CHASSEVANT.	LEGUEU.	TEISSIER.	WURTZ.
DELBET.	LEJARS.	THIERY.	
DESGREZ.			

Chef des Travaux anatomiques : M. RIEFFEL.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'École a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation

A SON EXCELLENCE

LE

COMTE G. TORNIELLI-BRUSATI DI VERGANO

Ambassadeur d'Italie à Paris

A MONSIEUR LE PROFESSEUR RAYMOND

A MONSIEUR LE PROFESSEUR DIEULAFOY

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41547226_0061

Il nous a été donné d'observer dans le service du professeur Raymond à la Salpêtrière, un enfant qui présentait depuis sa naissance, une paralysie flasques des deux bras associée à un état de spasticité des membres inférieurs (syndrome de Little).

Le professeur Raymond, *en se basant sur l'ensemble des documents jusque-là publiés*, avait fait le seul diagnostic qui parut possible, celui d'*hématomyélie du renflement cervical*, nous verrons plus loin quels en avaient été les éléments. Or, à l'autopsie pratiquée quatre ans plus tard, le microscope révéla surtout des lésions bilatérales du plexus brachial, avec un certain degré de méningite corticale, et une disgénésie du cordon antero-latéral gauche et de l'hémisphère cérébelleux correspondant.

Cette observation nous a paru importante à étudier dans tous ses détails ; elle est *unique* ; nous n'en avons trouvé aucun autre exemple dans la littérature, pourtant si riche, des paralysies obstétricales, depuis Ducheune ; en élargissant les cadres classiques, en ajoutant des traits essentiels aux anciens schemas, elle pourra rendre plus aisée l'interprétation de certaines formes cliniques très complexes. Cela est l'unique ambition de cet essai, dont l'ordre et l'économie nous sont commandés par le sujet

même. Avant tout, il est nécessaire de résumer l'histoire des paralysies radiculaires obstétricales pour mettre en relief leurs caractères principaux et les comparer avec ceux présentés par notre malade ; ce sera la première partie de ce travail. Dans la deuxième, nous donnerons toute au long l'observation telle qu'elle fut recueillie au moment où le professeur Raymond en fit le sujet d'une de ses leçons et nous y ajouterons l'autopsie pratiquée quatre ans après ; finalement, du parallèle entre l'observation clinique et les constatations anatomo-pathologiques nous tirerons quelques conclusions.

Mais avant d'aller plus loin il nous faut ici accomplir un cher devoir, celui d'offrir l'hommage de notre profonde reconnaissance à M. le professeur Raymond qui, en nous ouvrant avec une large hospitalité les salles et le laboratoire de sa clinique, nous a permis d'étudier des documents nouveaux et de donner quelque valeur à ce travail par le fait même qu'il a son origine dans le glorieux foyer de la névropathologie qui s'appelle la Salpêtrière.

CHAPITRE I

Historique. — Les paralysies qui s'observent chez le nouveau-né sont connues depuis les travaux de Duchenne (de Boulogne) (1) ; ce grand observateur avait constaté chez quatre enfants à lui adressés par des accoucheurs, une paralysie du deltoïde, du biceps, du sous-épineux et du brachial antérieur ; chez tous les quatre, la paralysie avait succédé à des accouchements laborieux et Duchenne, tout en renonçant à l'explication anatomique de ces observations, les appelait des paralysies obstétricales. Nadaud (2) apportait de nouveaux documents et presque en même temps, les travaux d'Erb (d'Heidelberg) venaient jeter quelque lumière sur ces faits que Duchenne avouait déconcertants. Le type Duchenne-Erb était créé.

Ces paralysies ont été étudiées depuis par Roulland (3) ; le professeur Budin (4), leur a consacré une de ces clini-

(1) Duchenne. *Paralysies consécutives aux lésions traumatiques des nerfs mixtes*, 1861. *Paralysies obstétricales*, 1872.

(2) Nadaud. *Thèse*, Paris, 1872.

(3) Roulland. *Thèse*, Paris, 1887.

(4) Budin. *Bull. Médical*, 1888.

ques. Peu à peu notre instruction a été perfectionnée par Comby (1), par d'Astros ; la thèse de Guillemot (2) nous apporte 12 observations personnelles, qui sont des plus intéressantes, car elles concernent des adultes et l'on peut juger par elles de ce que deviennent, dix ou vingt ans après, les paralysies graves du plexus brachial. Presqu'au même moment paraissent un mémoire de Weill (4) et la thèse de Helfond (3), avec des nouvelles observations. Fieux (de Bordeaux) (5), Duval et Guillain (6), et plus récemment Schoemaker (7), ont, par des recherches très démonstratives, étudié le mécanisme pathogénique de ces lésions. M. le professeur Raymond a traité, à plusieurs reprises, ce sujet dans ses leçons cliniques de la Salpétrière et, au moment où nous préparions ce travail, M. le professeur agrégé Broca (8) publiait une étude clinique très complète, à laquelle nous avons largement puisé.

Pathogénie. — Grâce à ces travaux, l'on connaît bien aujourd'hui l'étiologie, le mécanisme, les variétés et le pronostic des paralysies obstétricales du plexus brachial. Elles succèdent toujours à un accouchement laborieux qui a duré longtemps ou qui a rendu nécessaire l'application du forceps ou une version, ou des tractions sur la tête dernière et les bras relevés derrière la tête. Les plus graves,

(1) Comby. *Bull. et Mémoires de la Soc. méd. des Hôp.* Paris, 1891, janvier.

(2) Guillemot. *Thèse*, Paris, 1896.

(3) Weill. *Revue mensuelle des malad. de l'enfance*, 1896.

(4) Helfond. *Thèse*, Paris, 1896.

(5) Fieux. *Annal. de gynèc. et d'obtstétr.*, janvier, 1897.

(6) Duval et Guillain. *Arch. gén. de mdec.*, août, 1898.

(7) Schoemaker. Zeits. f. Geburstsh. u. Gynaek., 1899.

(8) Broca. *Gaz. des Hôpitaux*, 3 avril 1900.

on les rencontre surtout dans les présentations du siège, peu importe que cette présentation soit spontanée ou le résultat d'une version qui a transformé une présentation d'épaule. Mais qu'il s'agisse du sommet ou du siège, il faut toujours incriminer la brutalité des manœuvres ; cela est démontré à suffisance par un grand nombre d'observations, par celles publiées par le professeur agrégé Broca, par son élève M. Weill, par M. Helfond, et surtout par la série de 12 cas réunis par Guillemot, une véritable endémie due à la pratique d'une seule matrone qui, dans les présentations du siège triomphait de toute résistance par la force brutale de ses tractions.

Il est indiscutable que la compression du point d'Erb par le forceps ou par les doigts en fourche ou en crochet de l'accoucheur, puisse donner lieu à la lésion des racines ou du plexus ; c'est la pathogénie défendue par Roulland et le professeur Budin ; mais plus récemment les recherches de M. Fieux (de Bordeaux), de Duval et Guillain, ont démontré, par les conditions anatomiques spéciales du plexus brachial, que c'est principalement à l'élongation des nerfs qu'est due la lésion ; cette élongation peut aller du simple tiraillement jusqu'à la rupture, d'où les divers degrés de la lésion.

Les racines du plexus brachial sont disposées de telle façon dans leur trajet intra-rachidien que leur obliquité en bas et en dehors augmente de la cinquième cervicale à la première dorsale. Après leur union au trou de conjugaison, les racines antérieures et postérieures se réfléchissent, sauf la huitième cervicale et la première dorsale, sur la gouttière des apophyses transverses ; dans leur

trajet extra-rachidien, les racines se dirigent en dehors pour s'anastomoser plus loin. La septième racine cervicale continue directement son trajet en bas et en dehors, tandis que les deux racines supérieures font un angle ouvert en bas, et les deux inférieures un angles obtus ouvert en haut.

Dans ces conditions, on comprend facilement que les mouvements qui abaissent l'épaule tendent toutes les racines et surtout les supérieures ; d'où la plus grande fréquence de paralysies radiculaires supérieures (type Duchenne-Erb) ; il est, en outre, évident que la distension est plus forte quand à l'abaissement de l'épaule se joint une inclinaison latérale du cou sur le côté opposé, ce que Fieu appelle la traction asynclitique du cou. Dans le mouvement d'élévation de l'épaule, le paquet formé par les vaisseaux et les nerfs se réfléchit sur la tête humérale et fait angle avec l'axe, du bras ; les racines sont encore distendues, et l'élongation porte alors sur les deux paires supérieures et sur la première dorsale (laquelle peut aussi être aplatie sur la première côte).

Nous renonçons ici à décrire l'anatomie du plexus brachial ; nous nous bornerons à rappeler qu'à l'aide de dissociations un peu grossières mais assez probantes, on est arrivé à établir que :

I°. — Les filets nerveux qui forment une paire rachidienne aboutissent, après un trajet dans le plexus, à plusieurs branches terminales.

II°. — Les filets nerveux qui forment une branche terminale, remontent, après leur trajet dans le plexus, à

plusieurs racines ; ce qui équivaut à dire que chaque racine constituante du plexus commande à plusieurs branches terminales et que chaque branche terminale dépend de plusieurs racines.

En résumant la pathogénie que nous venons d'indiquer, nous dirons qu'au cours de l'accouchement, des causes très diverses agissant, par compression quelquefois, mais plus souvent par tiraillement, peuvent porter sur les racines et sur le plexus avant l'émergence des branches tronculaires ou terminales. Entre le traumatisme considérable dont nous trouvons les marques à l'autopsie de notre petit malade et la légère élongation qui ne produira qu'une parésie passagère, tous les intermédiaires pourront exister.

Anatomie pathologique. — Il est rare qu'on soit appelé à faire la vérification anatomique des lésions radiculaires obstétricales ; dans un cas de Danyan (application de forceps avec escharre près du bord externe du trapèze) l'enfant mourut au bout de dix jours et la nécropsie montra un peu de sang autour du plexus brachial et l'injection des nerfs de ce plexus. « Il n'est pas douteux dit Comby (1), qu'on ne trouve « dans certains cas l'écrasement, la dilacération et plus « tard la dégénérescence Wallérienne dans la périphérie du nerf lésé. » Weir-Mitchell a montré que l'élongation crée dans l'intime structure du nerf des micro-traumatismes importants, ruptures capillaires et hémorrhagies ; puis des ruptures partielles des gaines myéliniques des

(1) Comby. *Loc. cit.*

tubes nerveux, des vraies névrotomies sous-névrilemmatiques, et, finalements, des arrachements de cordons nerveux en entier qui plus tard présenteront des cicatrices spéciales à leur tissu. Mais pour plus ample informé, nous renvoyons le lecteur à la description, que nous espérons complète, des lésions macroscopiques et hystologiques rencontrées dans l'autopsie de notre malade.

Clinique. — Les paralysies obstétricales du plexus brachial, présentent les mêmes variétés que les paralysies radiculaires de l'adulte; Les *paralysies partielles* peuvent être du *type supérieur* (le type primitif Duchenne-Erb), qui ne s'accompagne que rarement de troubles sensitifs et trophiques et dont le pronostic n'est pas toujours sévère. Ce sont les plus fréquentes, nous l'avons déjà dit, et les muscles paralysés d'une façon presque constante sont le deltoïde, le biceps, le brachial antérieur et le long supinateur; les mouvements entravés ou abolis sont surtout l'abduction et la flexion.

Les paralysies du *type inférieur* ne portent que sur les muscles de l'avant-bras et nous savons d'après M^lle^ Klumpke, qu'elles se complètent presque toujours par un syndrone oculaire constitué de myosis, rétraction du globe de l'œil, diminution de la fente palpébrale; ce syndrome est du à la lésion de la première paire dorsale avant le point où elle donne naissance au vaisseau communicant du grand sympatique, qui va se distribuer à l'appareil visuel.

La paralysie radiculaire *totale* est une paralysie étendue à tout le bras ; comme les deux variétés précédentes elle peut être unilatérale ou bilatérale. Des 12 observations

publiées par Guillemot, huit étaient bilatérales. Dans les premiers jours qui suivent la naissance, on constate que l'enfant laisse pendre le bras, ou les bras, en pronation le long du corps; vient-on à soulever le membre ? il retombe aussitôt de tout son poids, il est manifestement *paralysé* et ballant.

La sensibilité cutanée peut être atteinte et l'on rencontre parfois des zones d'anésthésie ou d'analgésie sur le membre paralysé ; le docteur d'Astros (de Marseille) signale comme constante l'anesthésie sur la main et à l'avant-bras; il affirme même que grâce à ce symptôme persistant, il a pu parfois établir son diagnostic rétrospectif de lésion radiculaire obstétricale. Mais les observations de Guillemot, celles de Comby et d'autres, où l'on n'observait ni anesthésie, ni analgésie, prouvent abondamment que même dans les cas très graves et incurables, la fonction sensitive peut être conservée.

Ce fait que ces paralysies souvent durables, ne s'accompagnent pas toujours de troubles de la sensibilité peut paraitre étonnant. Guillemot essaye de l'expliquer par l'analyse du mécanisme par lequel se fait l'expulsion du fœtus, au moyen des tractions simples sur la tête dernière, sans manœuvre de Mauriceau : la tête étant défléchie, le cou forme une concavité en arrière et les nerfs postérieurs, sensitifs, moins tendus que les moteurs, antérieurs, sont moins exposés aux tiraillements que ces derniers; cela nous semble un peu spécieux et nous aimons mieux nous rappeler que les territoires cutanés de distribution nerveuse s'imbriquent les uns les autres de telle façon, que la lésion de trois racines est nécessaire pour déter-

miner des zones d'anesthésie, comme l'ont récemment montré Sherrington, Thornburn, Turner.

Les *troubles trophiques* ne manquent jamais dans les paralysies radiculaires obstétricales, comme dans les paralysies similaires de l'adulte; l'atrophie musculaire qui occupe dans sa distribution et son étendue les mêmes muscles que la paralysie et qui, outre les muscles de l'épaule et du bras, atteint les muscles de l'avant-bras et de la main, s'accompagne de la *diminution de la contractilité électrique*, avec les caractères mêmes de la réaction de dégénérescence; et dans les muscles qui paraissent définitivement perdus pour la fonction, la contractilité électrique, soit faradique, soit galvanique, peut-être complétement abolie.

Ce qu'il y a de spécial à cette forme de paralysie obstétricale, ce sont les troubles trophiques et vasomoteurs du tissu sous-cutané et de la peau. Une *adiposité sous-cutanée*, plus ou moins abondante, vient couvrir et masquer l'amyotrophie, et donne, par conséquent, au membre, une forme arrondie qui pourrait tromper sur l'existence des troubles profonds de la nutrition. Du côté de la peau, plusieurs auteurs ont noté le *refroidissement* du membre et souvent la *cyanose très accusée* à son extrémité. Cette teinte violacée de la main, est due, peut-être en partie, à la position toujours déclive et à l'absence du fonctionnement du membre; mais il est facile d'admettre que, comme les nerfs moteurs et les nerfs trophiques, les vasomoteurs aient été atteints.

On a cité aussi des *troubles sécrétoires*. Seelingmuller a noté, dans une de ses observations, l'existence de sueurs fétides.

Un dernier fait, que Duchenne avait déjà observé, distingue les paralysies totales du plexus brachial chez le nouveau-né, de celles qui se produisent chez l'adulte par cause traumatique ou autre ; ce fait qui détermine, en quelque sorte, leur originalité et leur autonomie nosologique, c'est qu'elles peuvent être cause d'un arrêt ou d'une diminution dans le développement. Cet arrêt et cette diminution de l'accroissement du membre, indiquent un arrêt de développement du tissu osseux et vraisemblablement de tous les tissus.

Nous laissons de côté les lésions osseuses ou articulaires (fractures de la clavicule, luxations de la tête humérale ou du radius, etc.), que l'on a enregistré comme des complications de la lésion qui nous occupe. Rappelons que, à la suite de l'atrophie du membre supérieur, il peut se faire, peu à peu, une scoliose rachidienne. On a constaté aussi quelquefois l'élévation du scapulum du côté lésé ; or, le faisceau inférieur du trapèze est le seul qui, en se contractant, produise l'abaissement de l'omoplate ; c'est donc lui qui est paralysé ; le trapèze reçoit son innervation d'une part du spinal, d'autre part, d'un rameau naissant de la troisième paire cervicale, rameau surtout destiné à la partie inférieure du trapèze. C'est donc dans le plexus cervical que s'étend la lésion en ces cas compliqués, et, par le même mécanisme, le tiraillement des nerfs dû à l'élongation du cou. Ces lésions concomitantes des racines du plexus cervical expliquent aussi le torticolis que l'on trouve noté dans plusieurs observations.

Le *diagnostic* des formes simples de paralysie radi-

cale, obstétricale, n'est pas bien difficile dans la plupart des cas. L'accouchement laborieux, les manœuvres violentes, le début hatif, contemporain, pour ainsi dire, de la naissance, non procédé de période fébrile et convulsive, nous feront penser à autre chose qu'à la myélite aiguë de l'enfance ; quant à la paralysie congénitale par lésion hémisphérique spontanée, (ramollissement hémorragie ou agénésie du faisceau pyramidal,) elle n'offre pas les caractères que nous venons de décrire ; elle s'accompagne de contracture et de mouvements athétosiques dans le poignet raidi en flexion ; la paralysie radiculaire est flasque.

Certaines lésions de syphilis héréditaire osseuse se manifestent au clinicien comme des paralysies, où, dans les membres inertes, des petits mouvements localisés aux doigts, à la main, démontrent que malgré l'apparence, la paralysie n'est pas complète ; ce sont les pseudo-paralysie syphilitiques de Parrot, constituées par l'impotence fonctionnelle du membre, due à une lésion du squelette qui aboutit au décollement épiphysaire. Mais ses paralysies, pour être précoces et survenir avant l'âge de trois mois, ne sont cependant pas congénitales ; d'autre part la palpation attentive du membre, la pression localisée le long des leviers osseux, révèlent des points gonflés, empatés, ou la douleur est trahie soit par un cri, soit par un mouvement de défense du membre sain. La diathèse spécifique peut aussi prêter à l'erreur par d'autres apparences ; Vicarelli (1) rapporte un cas de diplégie brachiale chez un nouveau-né en l'absence de toute cause de

(1) Vicarelli. — *Archivio Ital. di Pediatria.* Settembre 1891

traumatisme du plexus brachial, la présentation étant normale et le travail régulier. Le doute était permis et il eut persisté si bientôt l'enfant n'avait présenté une éruption pemphigoïde à la plante des pieds qui fut guéri, avec la paralysie, par le traitement mercuriel.

Pronostic et Traitement.—Tout ce que nous venons de rappeler sur l'étiologie et la symptomatologie de la paralysie radiculaire chez le nouveau-né, démontre clairement que le pronostic de cette affection doit varier selon le degré et l'âge de la lésion. Notre cas et les douze observations de Guillemot, pour ne pas en citer d'autres, se rapportaient à des infirmités définitives et rebelles à toute espèce de traitement.

Les cas légers guériront tout seuls, ou à l'aide de la faradisation (qui déjà avait donné à Duchenne de très beaux résultats) et des courants continus (10 à 20 milliampères), le pôle positif placé au-dessus du point d'Erb, le négatif sur les muscles paralysés. Mais pour que l'amélioration se réalise, Comby recommande de ne pas se décourager trop vite et de multiplier les séances.

CHAPITRE II

Après cet exposé des paralysies radiculaires obstétricales, ou nous nous sommes efforcés de mettre en relief leurs caractères et les complications auxquelles elles avaient donné lieu dans les observations nombreuses qui ont été publiées, voici tout au long l'observation qui est le fond de ce travail. Nous la reproduisons dans le texte même où elle a paru dans la seconde série, des leçons cliniques du professeur Raymond : nous ajouterons que cette leçon porte la date du 15 novembre 1895.

L'enfant que je vais vous présenter, et qui est depuis plusieurs mois dans nos salles, se trouve actuellement âgé de six ans ; ses père et mères âgés tous deux de quarante-six ans, sont d'une bonne santé habituelle. Toutefois, la mère est migraineuse et le père, chose importante à signaler, a contracté depuis longtemps des habitudes d'intempérance ; peu de jours se passent sans qu'il s'énivre.

Des cinq frères ou sœurs de cet enfant, quatre sont morts pendant l'acccouchement, et le cinquième à l'âge de neuf mois, probablement de méningite.

Tous les accouchements de la mère ont été laborieux ; toutefois ses six enfants sont nés à terme.

Rien, dans les autres renseignements que nous avons pu recueillir sur les antécédents de la famille, ne parle dans le sens neuropathique ; je souligne expressément les habitudes invétérées d'intempérance du père.

Les antécédents pathologiques personnels se réduisent, chez cet enfant, à une rougeole qu'il a contractée à l'âge de vingt-et-un mois ; il y a lieu de mentionner que notre jeune malade n'a appris à marcher que fort tard, à l'âge de quatre ans et demi.

Son affection actuelle est congénitale. De même que ses frères et sœurs, il a été mis au monde à la suite d'un accouchement long et laborieux. Il s'est présenté par les pieds, et la matrone, qui assistait la mère, a dû opérer des tractions violentes sur le corps de l'enfant.

Toujours est-il que celui-ci est venu au monde en état de mort apparente. Il était absolument violet, et pour le ranimer, la sage-femme a été obligée de pratiquer l'insufflation de bouche à bouche, pendant trois heures consécutives ; ce n'est qu'au bout de vingt quatre heures d'inquiétude et de soins qu'on a enfin pu espérer le conserver à la vie. A ce moment, la sage-femme s'est aperçue que l'enfant avait les bras complètement paralysés. Cette paralysie a subsisté depuis lors ; elle s'est compliquée d'un arrêt de développement des membres supérieurs ; à part celà, la croissance s'est faite normalement.

Le jeune X.... est entré dans notre service de clinique au mois de juin dernier ; son état, relevé à cette date, est sensiblement le même qu'à l'heure actuelle ; vous allez pouvoir suivre sur le petit malade qui est placé devant vous, la description que je vais vous en donner.

Il existait, comme il existe encore aujourd'hui, cet arrêt de développement des membres supérieurs, dont je vous parlais à l'instant. Vous voyez que ces membres sont manifestement plus courts qu'à l'état normal ; ils sont, en outre, frappés d'une atrophie très prononcée.

Cependant, il faut une certaine attention pour reconnaître l'existence de cette atrophie, car, à première vue, les bras ont une morphologie assez régulière ; cela tient à une adiposité luxuriante, qui masque l'atrophie et qui est surtout très accusée, au niveau des épaules et des avant-bras. D'ailleurs, ceux-ci, de même que les mains, sont relativement respectés par l'atrophie.

Ce qui frappe encore dans l'habitus extérieur de l'enfant, c'est l'attitude des membres supérieurs ; les bras sont pendant le long du tronc ; les avant-bras sont en extension et en pronation forcée ; enfin, la main droite est fortement déviée vers le bord cubital de l'avant-bras.

Si maintenant nous examinons l'état de la motilité, voici ce que nous serons amenés à constater.

Mains. — Les mouvements en tous sens, mouvements d'extension, de flexion, d'abduction, sont presque complètement abolis, et cela plus à la main droite qu'à la main gauche.

Avant bras. — L'impotence fonctionnelle porte exclusivement sur les mouvements de flexion.

Bras et épaules. — La motilité paraît moins compromise ; l'enfant peut porter ses bras en avant ; il les soulève ainsi, jusque sous un angle de 45° ; il peut également les porter un peu en arrière, et les écarter légèrement en dehors. En somme, il existe une monoplégie brachiale double, presque absolue. Vous remarquerez, d'ailleurs, que les différents segments des membres supérieurs sont ballants ; il semble que les liens articulaires soient partout relâchés, tant il est facile d'imprimer aux mains, aux avant-bras, des mouvements passifs en tous sens, comme si on avait à faire à des membres de polichinelle. C'est vous dire qu'il n'existe pas la moindre trace de contracture, aux membres supérieurs ; c'est vous dire que la paralysie, qui frappe ces membres est une paralysie flasque.

L'examen électrique des nerfs et des muscles a fait constater une simple diminution de l'exitabilité galvanique et faradique

du biceps et des muscles de l'avant-bras, sans signes de la réaction de dégénérescence.

A part cela, on ne relève, aux membres supérieurs, pas plus qu'ailleurs, ni troubles objectifs, ni troubles subjectifs de la sensibilité. Au dire de la mère, l'enfant n'a jamais éprouvé ni douleurs, ni fourmillements, ni engourdissements.

Relativement à l'atrophie musculaire que je viens de vous signaler, je crois devoir ajouter les renseignements suivants : cette atrophie frappe en masse les différents segments des deux membres supérieurs, mais elle est plus prononcée à droite qu'à gauche, sauf pour ce qui concerne le deltoïde ; ce muscle est moins amaigri à droite. Au surplus les deux deltoïdes sont relativement bien conservés. Je vous ai dit aussi qu'une adiposité luxuriante masque plus ou moins l'atrophie des muscles, principalement aux mains.

Remarquez ensuite que la main droite présente une teinte violacée, et que cette teinte contraste avec la coloration normale de la main gauche ; elle remonte jusqu'à l'avant-bras. Sur toute l'étendue des membres supérieurs, on constate un abaissement de la température locale, plus accusé aux extrémités.

L'examen du tronc ne fait découvrir quoi que ce soit d'anormal, ni arrêt de développement, ni déformation appréciable. Je crois devoir insister spécialement sur l'absence d'une scoliose.

De même on ne constate aucune anomalie, à l'examen du cou et de la tête ; cependant celle-ci paraît relativement plus développée que le reste du corps. Il n'existe pas de troubles oculo-pupillaires, pas de traces d'une paralysie faciale.

Au contraire, l'examen des membres inférieurs, va nous relever certaines anomalies sur lesquelles je crois devoir insister, car elles sont d'une grande importance, au point de vue du diagnostic.

Considérez bien l'attitude de cet enfant quand il est debout ; remarquez la manière dont il maintient ses genoux et ses cuisses rapprochés et ses jambes écartées. C'est tout à fait l'attitude que nous trouvons dans les cas de maladie de Little, affection

essentiellement spasmodiquequant à son expression clinique, et dont je vous reparlerai dans un instant.

La démarche de cet enfant présente également les caractères qu'on lui trouve dans les cas de maladie de Little, dans les cas de *spasmodic rigidity* des auteurs anglais.

Considérez, je vous prie, comme notre malade avance lentement, difficilement, à petits pas, en maintenant les pieds écartés. Avec un peu d'attention, vous arriverez facilement à vous convaincre que cette difficulté de la démarche tient à la raideur des muscles des jambes ; d'ailleurs la force musculaire est parfaitement conservée aux membres inférieurs, des deux côtés.

La flexion et l'extension des segments sont simplement gênés en raison de la rigidité musculaire.

Au repos, les pieds sont légèrement tombants et en attitude équine ; les cuisses et les jambes sont modérément fléchies ; il ne serait pas impossible qu'il y eût un peu de rétraction tendineuse des muscles de la cuisse, à en juger par la résistance qu'on éprouve, quand on imprime des mouvements passifs aux jambes.

Les réflexes rotuliens sont difficiles à provoquer, en raison de l'attitude spasmodique des membres ; ils sont certainement exagérés. Pour tout dire, on ne réussit pas à provoquer le clonus du pied. Il n'y a aucun trouble à signaler du côté de la vessie et du rectum.

J'insiste sur l'absence des troubles cérébraux, sur l'absence d'attaques épileptiformes et d'autres manifestations convulsives ; cet enfant fait preuve d'une intelligence très vive, c'est un petit parisien futé, souvent amusant par la vivacité de ses réponses.

En résumé, nous avons devant nous un syndrôme d'une assez grande simplicité. Ce syndrôme est caractérisé par une *monoplégie double des membres supérieurs, avec arrêt de développement et atrophie diffuse des membres paralysés*, inégalement répartie entre les différents groupes de muscles.

La paralysie atrophique s'accompagne d'une *lipomatose très*

accusée, par place, de *troubles raso-moteurs*, d'une *diminution de l'excitabilité faradique et galvanique des muscles atrophiés.* Par contre, la *sensibilité est absolument intacte*, et on en peut dire autant des autres fonctions. Circonstance importante à noter en l'espèce : cette monoplégie brachiale s'est développée subitement, et, selon toute probabilité, à la suite de tractions violentes exercées sur le corps de l'enfant au moment de sa naissance, dans le cours d'un véritable état syncopal (asphyxie de nouveau-nés).

En même temps nous constatons, du côté des membres inférieurs, un certain degré de *spasmodic rigidity*, pour me servir de l'expression des auteurs anglais ; le malade marche à petits pas, les pieds écartés ; cette difficulté de la démarche tient à un certain degré de raideur des muscles des membres inférieurs, dont la force musculaire est conservée. Les réflexes rotuliens sont plutôt exagérés. Aux membres supérieurs, toute trace d'un état spasmodique fait défaut.

Il n'existe, ni troubles cérébraux, ni troubles dans la sphère des nerfs crâniens ; l'intelligence est normale.

L'on comprend qu'à moins d'admettre des lésions multiples intéressant et les deux plexus, et la moelle et le cerveau,—chose invraisemblable à priori,—on était obligé pour expliquer cet ensemble de symptômes, la monoplégie double et totale des membres supérieurs, sans troubles oculo-pupillaires, et la *spasmodic rigidity* aux membres inférieurs, de songer à une lésion unique, que l'on ne pouvait localiser ailleurs, que dans le renflement cervical. Et l'hypothèse, d'un foyer d'hématomyélie, qui aurait détruit complètement la substance grise, incomplètement les faisceaux latéraux de la moelle, était la plus logique et la plus simple, puisqu'elle expliquait par les lésions de la substance grise, la paralysie brachiale bilatérale et

Le restant de la moelle apparaît sain à l'œil nu ; des coupes pratiquées par les renflements, lombaire et sacré, ne montrant vraiment rien d'anormal.

C) *Plexus.* — A droite, on découvre le *plexus brachial* dans sa partie tronculaire un peu au-dessus et en arrière de la clavicule. Il est facile de constater la transformation fibreuse, avec hyperplasie considérable, de toute la charpente cellulo-conjonctive du plexus ; au lieu des lamelles et membranes, très lâches et minces, qui, à l'état normal unissent et séparent tous les éléments du plexus, c'est un tissu dur, franchement fibreux, *véritable gangue scléreuse*, qui commence dès les racines constitutives, pour se terminer aux branches terminales, au voisinage des gros vaisseaux du bras. Cette gangue adhère aux plans musculaires et aponévrotiques, aux vaisseaux voisins, artère et veine sous-clavière en particulier ; elle empêche absolument la dissection du plexus à n'importe quel niveau. Enlevé en masse, avec des morceaux de muscle et d'aponévrose, avec tous les vaisseaux de la région, le plexus apparaît sous la forme d'une grosse saucisse allongée dans le sens vertical, renflée nettement en son milieu. Sur des coupes transversales pratiquées assez péniblement à divers niveaux, on reconnaît bien çà et là, surtout en haut et en bas, quelques fascicules nerveux avec périnèvre très épaissi ; mais ces fascicules sont comme enchassés dans la masse fibreuse qui partout, notons-le bien, présente même consistance, sans avoir subi, en aucun point, la moindre transformation caséeuse ou kystique.

A gauche, le plexus brachial présente la même trans-

formation scléreuse étendue à tout son tissu cellulo-conjonctif et disposée de façon sensiblement identique ; mais l'hyperplasie étant un peu moins accusée, les trônes nerveux se reconnaissent plus aisément sur les coupes transversales. Toutefois, la dissection reste partout impossible ; à part l'intensité moindre, nous tenons à bien le répéter, la fibrose est évidemment de même aspect et de même nature.

Les deux plexus lombaires sont intacts, comme le montre la dissection de leurs racines et de leurs parties troncul aires.

D) *Muscles.* — Les muscles des deux membres inférieurs sont atrophiés dans leur ensemble, au niveau de tous les segments, mains, avant-bras et bras ; mais nulle part on ne constate une disparition totale ; le muscle est toujours représenté par quelques fascicules de fibres qui conservent une coloration franchement rouge. Notons aussi que l'atrophie diminue à mesure qu'on gagne la racine du membre ; considérable au niveau des éminences thénar et hypothénar, qui apparaissent très réduites en volume, l'atrophie est déjà moindre au niveau des muscles de l'avant-bras et du bras. Les muscles de la nuque sont intacts, de même que les muscles des membres inférieurs.

ÉTUDE HYSTOLOGIQUE

Lésions du plexus radial. — Pour étudier convenablement ces lésions, nous avons prélevé trois fragments comprenant toute l'étendue transversale de chaque plexus, à différents niveaux (racines d'origine, zone centrale, branches terminales). Comme technique, nous

avons employé le procédé habituel : fixation par le formol à 10 %, mordançage par l'alun de chrôme, inclusion celloïdinée, coloration des coupes par le picro-carmin ammoniacal, le Van Gieson, l'hématoxyline de Weigert-Pal.

Nous décrivons d'abord les préparations qui se rapportent au plexus droit.

Le maximum des lésions correspond incontestablement au centre même du plexus, à cette zone précise ou les racines après avoir accompli un certain trajet à partir de leur trou de conjugaison respectif se rejoignent et se fusionnent pour constituer les trois troncs, antérieur et postérieurs.

La sclérose frappe donc d'abord l'observateur qui examine la coupe à un faible grossissement. Elle existe partout, sous forme de larges nappes de tissu fortement coloré en rouge par le picro-carmin. Les faisceaux fibreux, quand ils sont coupés transversalement, se touchent presque, en formant des champs polygonaux, variables de volume et séparés les uns des autres par un simple interstice. En d'autres points, quand la coupe a été oblique, le tissu pathologique se présente sous la forme de lanières, de bandes, de trousseaux plus ou moins épais qui sillonnent la préparation en tous sens. Au centre même de la coupe, la sclérose n'est composée que de tissu fibreux : mais, à la périphérie, surtout en avant et en arrière, apparaît quelque placard constitué par du tissu cellulo-adipeux. Quelle signification convient-il de leur attribuer ? Faut-il voir là une transformation graisseuse de la fibrose, une évolution spéciale du tissu

conjonctif? Nous ne le croyons pas. La situation ordinairement périphérique des ces blocs adipeux et leur faible développement indiquent avec beaucoup de vraisemblance, qu'ils représentent tout simplement le tissu graisseux normal du plexus, tissu enclavé au sein de la masse fibreuse de la sclérose pathologique.

Quoiqu'il en soit, cette sclérose est peu riche en éléments cellulaires. Les cellules conjonctives, rares, sont allongées et orientées suivant l'axe même du faisceau sur lequel elles s'appliquent. Les infiltrats embryonnaires manquent, qu'il s'agisse d'amas de diapedèse ou de nodules inflammatoires. Les petits vaisseaux, peu nombreux, ne montrent aucune tendance à la néoformation; ainsi, nulle part l'observateur ne rencontre les capillaires et les fines artérioles qui, distendus par le sang, même souvent rompus ci et là, caractérisent un processus pathologique en pleine évolution. Quant aux gros vaisseaux, ils présentent un épaississement considérable de leur tunique externe ou adventice; mais leurs tuniques internes et moyennes sont absolument saines et ne présentent aucune sorte de végétation.

Notons enfin que nulle part, dans les espaces interfasciculaires ou autour des vaisseaux nous n'avons rencontré d'amas pigmentaires, reliquat d'une ancienne hémorrhagie.

En résumé, il s'agit là *d'un véritable tissu cicatriciel* dont l'organisation définitive est achevée depuis longtemps; la structure purement fibreuse, l'absence de toute prolifération cellulaire, l'état des vaisseaux sont autant de caractères hystologiques qui justifient amplement notre conclusion.

Mais que sont devenues *les racines du plexus*? Il est facile de les étudier sur les coupés convenablement colorées par l'hématoxyline de Weigert-Pal.

Normalement, on le sait, on rencontre même en pleine zone centrale du plexus des troncs nerveux, volumineux et isolés. Dans notre cas, ce dispositif n'existe plus ; il est remplacé par des figures assez spéciales que nous allons décrire.

Le plus souvent, sur une très grande étendue de la coupe faite transversalement, les masses nerveuses sont représentées par des nodules. Ces nodules sont séparées les uns des autres par des larges bandes de tissu fibreux, décrit plus haut, qui les enserre de toutes parts. Toujours pourvus d'un périnèvre très épais, ils sont plus ou moins volumineux ; certains contiennent seulement quatre ou cinq tubes nerveux, d'autres en possèdent cinquante et même davantage. Les tubes nerveux, considérés isolément, sont petits, pourvus de gaines myéliniques amincies et souvent incomplètes.

En d'autres points, moins étendus et situés surtout au centre de la préparation, existe une disposition toute différente ; tubes nerveux et fibrilles conjonctives sont intimement mélangés pour constituer des bandes de tissu mixte, plus ou moins ondulées et assez semblables à celles qui constituent la plus grosse partie du névrome d'amputation.

Enfin nous avons rencontré, sur chaque coupe, deux ou trois fascicules nerveux réduit à leur seule charpente conjonctive disposée sous forme d'un fin réticulum fibrillaire qui circonscrivait des mailles étroites, vides ou remplies de masses granuleuses.

Quoiqu'il en soit de ces divers aspects sur lequel nous avons du insister pour bien montrer la part considérable prise par le tissu noble lui-même au processus pathologique, nous devons conclure que la masse nerveuse du plexus est considérablement réduite. Les fascicules sont inférieurs en nombre et en volume à ceux qui existent normalement dans un plexus radial à cet âge. Evidemment, la proportion des fascicules atrophiés ou détruits est donnée justement par l'étendue des nombreux tractus fibreux qui séparent les uns des autres les masses nerveuses encore existantes.

Examen de la moelle et du bulbe. — Lésions radiculaires. — Une coupe transversale passant par la huitième cervicale en pleine pachyméningite, montre la *destruction à peu près totale* des filets radiculaires postérieurs, avant leur entrée dans la moelle. Ces filets ne sont plus guère représentés que par des minces tractus fibreux, perdus au milieu des lames épaissies de la dure-mère ; l'hématoxyline de Weigert-Pal montre çà et là quelques gaines myéliniques, derniers vestiges des tubes nerveux sensitifs. La destruction est sensiblement égale de deux côtés. Elle se poursuit jusqu'au ganglion.

En avant au niveau des racines antérieures, nous constatons une altération de même type, quoique d'intensité moindre. Nous ne rencontrons plus les fascicules arrondis, placés les uns à côté des autres, ordonnancés très régulièrement sur les parties latérales de la moelle. Ces racines antérieurs sont réduites à quelques tubes nerveux

disposés sans ordre, souvent enroulés en petits paquets, comme dans un névrôme d'amputation et éparpillés au sein d'une masse cicatricielle, peu dense, constituée par des fibrilles conjonctives et quelques faisceaux fibreux. Ces tubes se montrent ainsi disséminés à la périphérie sur toute la partie antéro-latérale de la moelle, même en plein sillon antérieur, où normalement il n'existent jamais, comme on le sait bien.

Sur les coupes supérieures faites à divers niveaux, jusqu'au bulbe, apparaissent dans les cordons postérieurs, les *taches scléreuses de dégénération secondaire*, consécutives à la destruction de la huitième racine cervicale. Ces taches disposées symétriquement des deux côtés, sensiblement égales, occupent d'abord la zone de Lissauer et la région corno-radiculaire ; plus haut elles passent dans les bandelettes externes, puis dans la virgule de Schultze où elles se mélangent aux fibres endogènes descendantes ; enfin elles envahissent la région voisine du cordon de Goll ; bref, elles présentent exactement la topographie qu'il est convenu d'attribuer à la dégénération ascendante des racines postérieures. — Au-dessous, sur les coupes faites par la première racine dorsale et colorée par le procédé de Marchi, nous n'avons rencontré aucun corps granuleux, *a fortiori*, pas de tache scléreuse capable d'indiquer la dégénération descendante des racines détruites.

Lésions médullaires, proprement dites. — Une première constatation frappe immédiatement : savoir l'asymétrie qui existe entre les deux cordons antéro-

latéraux de la moelle, dans toute sa hauteur, sur les dix segments que nous avons pu examiner (1re, 2e, 6e, 7e et 8e racines cervicales; 1re dorsale, 4e et 10e dorsales; renflement lombaire; renflement sacré). Le cordon gauche est plus petit au moins d'un tiers, qu'il s'agisse de sa portion antérieure, qu'il s'agisse de sa portion latérale.

Sur les coupes traitées par l'hématoxyline de Weigert-Pal, les divers segments du cordon antéro-latéral sont sensiblement égaux comme coloration; la région du faisceau pyramidal croisé, notamment, est aussi foncée à droite qu'à gauche; mais sur les préparations traitées avec le picro-carmin, les tubes nerveux sont plus petits au niveau du faisceau pyramidal, croisé et direct, et surtout à gauche; de même le stroma conjonctivo-névroglique est un peu plus densé.

La substance grise des cornes antérieures, examinée après coloration par la méthode de Nissl, présente beaucoup de cellules, en nombre normal vraiment; mais elles sont petites, quoique bien constituées au point de vue de leurs divers éléments, autant que cette méthode peut nous le révéler.

Examen du cerveau. — Le lobule paracentral, la région moyenne des circonvolutions, correspondant au centre du membre supérieur ont été spécialement examinés. Les cellules et les tubes nerveux forment leurs couches habituelles; le développement paraît achevé, au moins autant qu'il est permis de l'affirmer avec notre technique actuelle; mais il existe au niveau de toutes ces circonvolutions, un degré assez prononcé de méningite cicatricielle ancienne, caractérisée

par la transformation fibreuse, avec hyperplasie diffuse, de tous les éléments de la pie-mère et de l'arachnoïde ; les vaisseaux sont intacts quant à leur tunique interne. Cette méningite s'accompagne d'une sclérose névroglique assez prononcée à la région pie-mérienne de l'écorce.

Les lésions destructives des racines, la gangue scléreuse qui étrangle pour ainsi dire, les éléments nobles dans les deux plexus, voilà de quoi expliquer à suffisance les symptômes observés aux membres supérieurs. Il reste à expliquer le syndrome de Little observée aux membres inférieurs. On sait que l'école de la Salpêtrière et M. le professeur Raymond, le premier désigne ainsi un état morbide constitué dans sa pureté absolue et ses caractères essentiels par une rigidité congénitale plus ou moins généralisée, plus spasmodique que paralytique, correspondant à ce que Little et les auteurs anglais appelaient la *spasmodic rigidit* du nouveau-né. Les premiers auteurs rattachaient cette affection à un accouchement prématuré ou bien laborieux ; rappelons que cette élément causal de la distocie existe dans notre cas. Aujourd'hui on croit pouvoir attribuer l'étiologie du syndrome de Little à des toxi-infections, survenant soit dans la vie intra-utérine et responsables peut-être de l'accouchement prématuré, soit dès les premiers mois de l'existence, toxi-infections, dont la syphilis et l'alcoolisme restent les types les plus nets ; et le père de notre petit malade était un alcoolique incorrigible. Nous n'entre-

rons pas ici dans la discussion de la physio-pathologie du syndrome de Little; mais en renvoyant le lecteur à la thèse si complète de M. Cestan, nous constatons que dans notre autopsie, la disgénésie des faisceaux antéro-latéraux et leur légère lésions, qui n'est pas une sclérose dense, paraissent être le substratum anatomique du syndrome de Little, que l'on avait observé chez notre petit malade.

CONCLUSIONS

Du parallèle entre l'observation clinique et les résultats de l'autopsie de notre jeune malade, nous croyons pouvoir tirer les conclusions suivantes :

I. — Le traumatisme obstétricale peut déterminer des lésions très vastes qui intéressent les deux plexus brachiaux, les racines antérieures et postérieures, la pachyméninge spinale, les méninges corticales, avec disgénésie secondaire d'un hémisphère cérébelleux, et du cordon antéro-latéral du même côté.

II. — Notre observation comporte une déduction clinique importante ; c'est la nécessité pour le médecin de songer devant un cas de paralysie obstétricale à la multiplicité des localisations.

III. — Elle apporte un argument de plus à la thèse de ceux qui soutiennent que le syndrome de Little est dû à une lésion très spéciale de la voie motrice, cette lésion n'étant ni la sclérose dense, ni l'agenésie brutale.

Vu : Le Président de la thèse,
RAYMOND.

Vu : Le Doyen,
BROUARDEL.

Vu et permis d'imprimer :
Le Vice-Recteur de l'Académie de Paris
GRÉARD

IMPRIMERIE F. DEVERDUN. — BUZANÇAIS (INDRE)

BUZANÇAIS (INDRE). IMPRIMERIE F. DEVERDUN.